Aus der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten in Erlangen. (Direktor: Professor Dr. F. Specht).

Ueber ein solitäres Neurinom des äußeren Gehörganges

Inaugural-Dissertation

zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von
Hans Weigel
Assistenzarzt aus Bayreuth

Tag der mündlichen Prüfung: 24. Januar 1936.

1937
Buchdruckerei Karl Döres, Erlangen, Jägerstraße 3

Referent: Privatdozent Dr. Helmuth Richter.
Dekan: Geh. Rat Prof. Dr. Friedrich Jamin.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Als Bezeichnung von Nerventumoren wurde zum ersten Male von Odier (1803) der Name Neurom angewandt, und zwar meinte er damit bewegliche, tiefsitzende Geschwülste, welche durch die zufällige Anschwellung eines Nerven bedingt sind. Aus der Beschreibung seiner Beobachtungen kann man vielleicht schließen, daß Odier mit der Bezeichnung Neurom wirklich die nervöse Natur des Tumors hervorzuheben beabsichtigte. Im Laufe der Zeit aber nahm man es mit der Natur der Geschwulst nicht so genau und die Benennung „Neurom" wurde allgemein sowohl für echte primäre Neubildungen als auch für metastatische Tumoren der Nerven oder entzündliche Wucherungen derselben gebraucht. Ueber die Natur und Genese der multiplen Nerventumoren gingen allerdings die Ansichten auseinander. Im allgemeinen aber waren es immer zwei Auffassungen, die sich gegenüberstanden. Die eine, welche die Tumoren aus dem Bindegewebe entstehen ließ und nur einen lokalen Zusammenhang mit den Nerven anerkannte, die andere, welche die nervöse Natur der Geschwülste in den Vordergrund stellte. Auch die später vorgenommenen histologischen Untersuchungen führten lange Zeit nicht zu einem einheitlichen Ergebnis.

Etwas Ordnung schuf die Einteilung Virchows in wahre, gemischte und falsche Neurome, eine Einteilung, die allerdings später aufs heftigste angegriffen wurde. Virchow untersuchte und berichtete über eine Anzahl Fälle von vielfachen Neuromen. Er stellte dabei fest, daß die von ihm untersuchten Massen wohl aus einer beträchtlichen Zahl einzelner Knoten bestanden, welche in Form und Gestalt sehr wechselten, dagegen in Beziehung auf Aussehen und Struktur die größte Uebereinstimmung zeigten.

Im Jahre 1882 hob v. Recklinghausen die Häufigkeit der Kombination von multiplen „Neuromen und Hautfibromen" hervor und hielt beide Tumorarten für gleich aufgebaute Fibrome, welche in der bindegewebigen Hülle der Nervenfaserbündel, speziell dem Endoneurium gebildet sind, deren verschiedener Sitz nur durch eine etwas verschiedenartige Lokalisation desselben Prozesses, nämlich in den dickeren Nervenstämmen und in den feinen Hautästen der-

selben erklärt wird. Nach dem Erscheinen dieser für die damalige Zeit bedeutsamen Mitteilung von v. Recklinghausen wurden die multiplen Tumoren der Nervenstämme allgemein für Fibrome gehalten.

In den Jahren 1908 und 1910 wurde dann durch Verocey die bis dahin vorherrschende Lehre v. Recklinghausens, nämlich die Fibromnatur der Nervengeschwülste, stark eingeschränkt. Im Laufe der Zeit setzte sich Verocays Ansicht durch. Verocay stellte fest, daß das Gewebe der multiplen Nerventumoren, welches früher für Bindegewebe gehalten wurde, kein Bindegewebe ist, sondern ein eigenartiges, durch kernhaltige, fein fibrillierte, geschlängelte Bänder oder Bündel mit pallisadenartiger, paralleler Kernstellung und feine bündelförmig angeordnete Fibrillen oder Fasern gekennzeichnetes (und vom Bindegewebe unterschiedenes) neurogenes Gewebe. Als Bildner all dieser Geschwülste sind nach Verocays Ansicht die Nervenfaserzellen selbst oder ihnen entsprechende embryonale Zellen anzusehen, die möglicherweise nicht zum normalen Aufbau des Nervengewebes verwendet werden. Sie leiten sich also demnach vom Neurilem (der Schwannschen Scheiden) ab. Diese Art von Geschwülsten belegte Verocay mit dem Namen „Neurinom".

In den folgenden Jahren wurde nun diese Auffassung Verocays von der Neurinomgenese angegriffen. So glaubte Krumbein an Hand zahlreicher Beobachtungen feststellen zu können, daß die Pallisadenstellung der Kerne als eines der charakteristischen Merkmale der Neurinome (im Sinne Verocays) ebenso gut in anderem Gewebe (Myome, Sarkome, verödeten Appendices, Sympaticoblastomen und in der Magenmuskulatur) vorkommt. Da es sich in all diesen Fällen um mesodermale Gewebsarten handelt, so wollte Krumbein auch die Neurinome lediglich als besondere Wuchsform bindegewebiger Neubildungen aufgefaßt wissen. Doch erfuhr die Auffassung Krumbeins schärfste Ablehnung besonders durch Krahn, Nestmann und Bielschowsky. In der Ablehnung der Krumbeinschen Auffassung sind sich jetzt wohl alle Autoren, die sich mit den Neurinomen beschäftigt haben, einig.

Der heute geltenden Auffassung entspricht der folgende kurze Ueberblick über die allgemeine

Einteilung der Nervengeschwülste.

Wir unterscheiden, wie ja in der Geschwulstlehre überhaupt, primäre und sekundäre Geschwülste an den Nerven. Die primären Geschwülste werden in falsche und wahre Neurome ein-

geteilt. Die ersteren, Geschwülste von der Art des Fibroms oder Fibromyoms, treten in der Regel an größeren Nervenstämmen der Extremitäten auf. Weiterhin gehört ein Teil der Acusticustumoren zu den falschen Neuromen. Die wahren Neuromen — die auf embryonale Unregelmäßigkeiten und Zellausspaltungen zurückzuführen sind — teilt die moderne Pathologie in einfache, also fibrilläre Neurome ohne Ganglienzellen und celluläre ganglionäre Neurome ein.

Zu den wahren Neuromen wird natürlich auch das Bild der sogenannten Neurofibromatose gezählt. Die Teilerscheinungen, aus denen sich das Gesamtbild der Neurofibromatose zusammensetzt, sind:

1. mehrfache Fibrome der Nerven, Neurofibromatose in engerem Sinn. Sie betrifft vorwiegend die Spinalnerven, deren tieferliegende Stämme und Hautäste; auch Hirnnerven und den Sympathicus. Daneben bestehen nicht selten anderweitig Anomalien und Mehrbildungen. Häufig werden auch abnorme Pigmentierungen der Haut bei der Neurofibromatose beobachtet.
2. Die fast stets kongenital vorhandenen sogenannten Rankenneurome. Ihr Lieblingssitz ist die Augengegend, besonders das obere Lid, Schläfe, Ohrgegend, Nacken, Rücken und Brust.
   Mitunter bilden sich förmliche Deformitäten, bes. der Füße, äußeren Genitalien, des Nackens und Gesichtes (Elephantiasis, neuromatosis).
3. Die auch zumeist angeborenen mehrfachen Hautfibrome. — Von besonderem Interesse ist ihr nicht seltener Uebergang in maligne, sarkomatöse Geschwülste vom Charakter der Spindelzellen- und Myxosarkome.

Sekundäre Geschwülste an den Nerven treten verhältnismäßig selten auf, denn im allgemeinen sind die Nerven gegen das Eindringen von Geschwulstgeweben sehr resistent. Doch kommen sekundäre Carcinome und Sarkome an den Nerven vor.

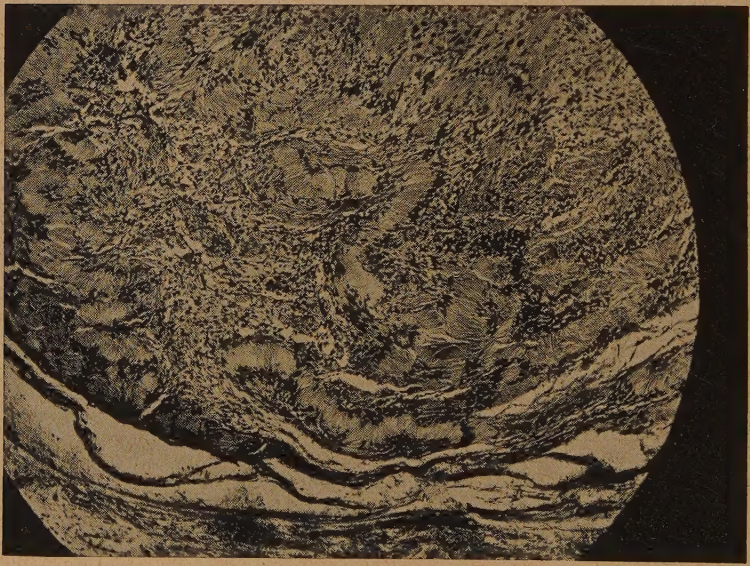
Im Folgenden möchte ich nur das klinische Bild einer Nervengeschwulst beschreiben, die in der Erlanger Klinik beobachtet wurde.

Elisabeth V., 65 Jahre alt. Klinikaufnahme am 26. 2. 1934: Familienanamnese ohne Besonderheit. Selbst früher nie ernstlich krank gewesen. Seit einem halben Jahr dauerndes Ohrenrauschen links. Das Gehör sei links sehr schlecht geworden. Kein Ohrausfluß, keine Schmerzen, kein Fieber, Schwindel oder Brechreiz.

Aufnahmebefund: Innere Organe und Nervensystem o. B. R. Ohr o. B.; L. Ohr: kein Zug- oder Druckschmerz am äußeren Ohr; Warzegegend o. B. Keine fühlbaren Drüsen. Aeußerer Gehör-

gang trocken und vollkommen ausgefüllt von einem rundlichen Gebilde, dessen Oberfläche leicht gerötet ist; seine Konsistenz ist ziemlich derb. Kein Einblick in die Tiefe. Flüstersprache: am rechten Ohr 7 m, am linken 5 cm.

2. 3. 34 Operation in Lokalanästhesie: Entfernung des Tumors, nach Ablösung des häubigen Gehörganges vom Knochen des Os mastoid. Fieberloser Verlauf, glatte Wundheilung. — 14. 4.: Völlig beschwerdefrei. Linker Gehörgang trocken. Trommelfell gut



sichtbar, reizlos. Gehör für Flüstersprache beiderseits 6 m. Untere Tongrenze beiderseits C — 2. Obere Tgr. r. f. 6, l. dis. 6. A vom Scheitel links gehört — 29"; Rinne a' r. + 18", l. + 17". Entlassung.

Die histologische Untersuchung wurde im Pathologischen Institut Erlangen (Professor Dr. E. Kirch) durchgeführt. Das histologische Bild ist durch girlanden- und bandförmiges

Wachstum gekennzeichnet. Charakteristisch ist die pallisadenförmige Anordnung der länglichen Zellkerne mit dazwischenliegenden Fasern ohne Kerne. Die Fasern färben sich bei den van Giesonfärbungen schmutziggelb bis leicht rosa, dagegen nirgends rot wie Bindegewebsfasern. Irgendwelche Zeichen einer Malignität des Tumors sind nicht festzustellen.

Diagnose „Neurinom".*)

Es handelte sich somit bei dem beschriebenen Krankheitsbilde um einen solitären Tumor des äußeren Gehörganges, und zwar nach der histologischen Untersuchung um ein einwandfreies Neurinom.

Dies ist unseres Wissens der erste bekannte Fall eines Neurinoms des äußeren Gehörganges. Durch die operative Entfernung wurde vollkommene Heilung erzielt.

---

*) Für die freundliche Ueberlassung des Protokolls danke ich Herrn Professor Kirch auch an dieser Stelle.

Literaturverzeichnis:

1. Antoni, N. K. E.: Ueber Rückenmarkstumoren und Neurofibrome.
2. Askanazy, Max: Ueber schwer erkennbare Neurofibromatosen. Baumgartners Arbeiten der pathol. Anatomie und Bakteriologie. Bd. 9, Heft 1/1914.
3. Borchardt, M.: Zur Kenntnis der Neurinome. Beitr. z. klin. Chirurgie, Bd. 138, H. 1, S. 1—38. 1926.
4. Ehrlich, S. L., u. J. L. Derman: Zur Frage der neurogenen Fibrome in klin.-path.-anat. Beziehungen. Virchows Archiv für pathol. Anat. u. Physiologie 258, S. 405-413, 1926.
5. Kaufmann, F.: Lehrbuch der speziellen Pathologie, Krankheiten des Nervensystems.
6. Kirch, E.: Zur Kenntnis des Neurinoms bei Recklinghausen'scher Krankheit. Zeitschr. f. gesamte Neurolg, u. Psychiatr. 74, H. 415, 329; 1922.
7. Krahn, G.: Untersuchungen an Neurinomen. Zentralblatt für allgem. Pathologie, pathol. Anatomie, 38, 1926.
8. Nestmann, Fr.: Zur Histologie der Neurinome. Virchows Archiv für pathol. Anatomie u. Psychologie, 265, 1927.
9. Recklinghausen, v.: Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Bln. 1882.
10. Verocay, Joh.: Multiple Geschwülste als Systemerkrankung am nervösen Apparate. Festschrift f. H. Chiari, Wien-Leipzig. 1908.
11. — —: Zur Kenntnis der Neurifibrome. Beitrag zur pathol. Anatomie u. z. allgem. Pathologie, 48., H. 1. S. 1. 1910.

Lebenslauf.

Ich wurde im 29. Mai 1908 als Sohn des Postinspektors Hans Weigel und seiner Ehefrau Betty, geb. Pfaffenberger, in Nürnberg geboren. In Bayreuth besuchte ich das Humanistische Gymnasium und bestand 1928 das Abiturientenexamen. In München, Greifswald, Erlangen widmete ich mich dem medizinischen Studium. Im Jahre 1930 bestand ich die ärztliche Vorprüfung und im Jahre 1933 in Erlangen das medizinische Staatsexamen.

Hans Weigel.